

KARYA AKHIR

**CASE SERIES :
PROFIL PASIEN PENYAKIT HIRSCHSPRUNG DEWASA
DI RSUD DR SOETOMO SURABAYA**



Oleh:

Arifin Perdana I. dr.
NIM. 011728076308

Pembimbing :

Edwin Danardono, dr., SpB-KBD
NIP. 19750104 200812 1 005

**PROGRAM PENDIDIKAN DOKTER SPESIALIS-I
DEPARTEMEN ILMU BEDAH FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS AIRLANGGA / RSUD Dr. SOETOMO SURABAYA
2022**

LEMBAR PRASYARAT GELAR

CASE SERIES : PROFIL PASIEN PENYAKIT HIRSCHSPRUNG DEWASA DI RSUD DR SOETOMO SURABAYA

KARYA AKHIR

Untuk memenuhi syarat memperoleh gelar Spesialis Bedah Umum
dalam
Program Pendidikan Dokter Spesialis – 1 Program Studi Ilmu Bedah
pada Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga

Oleh:

Arifin Perdana I. dr.
NIM. 011728076308

Pembimbing :

Edwin Danardono, dr., SpB-KBD
NIP. 19750104 200812 1 005

**PROGRAM PENDIDIKAN DOKTER SPESIALIS-I
DEPARTEMEN ILMU BEDAH FAKULTAS KEDOKTERAN
UNIVERSITAS AIRLANGGA / RSUD Dr. SOETOMO SURABAYA
2022**

HALAMAN PERSETUJUAN

Telah mengesahkan Laporan Karya Akhir yang berjudul:

CASE SERIES :
PROFIL PASIEN PENYAKIT HIRSCHSPRUNG DEWASA
DI RSUD DR SOETOMO SURABAYA

Diajukan sebagai salah satu syarat untuk memperoleh gelar Spesialis Bedah

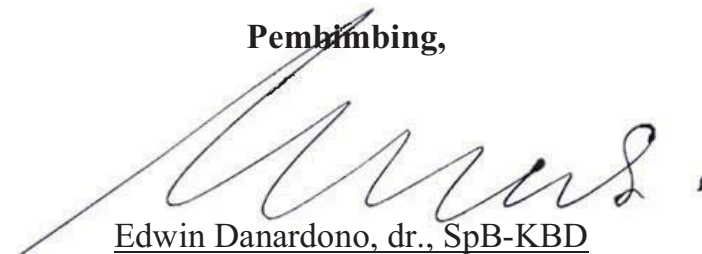
Umum dalam Program Pendidikan Dokter Spesialis – 1

Program Studi Ilmu Bedah

pada Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga

Hasil Penelitian ini telah disetujui oleh:

Pembimbing,



Edwin Danardono, dr., SpB-KBD

NIP. 19750104 200812 1 005

Mengetahui,

Ketua Program Studi

Program Pendidikan Dokter Spesialis – 1 Ilmu Bedah



Edwin Danardono, dr., SpB-KBD

NIP. 19750104 200812 1 005

HALAMAN PENGESAHAN PANITIA PENGUJI KARYA AKHIR

Nama : Arifin Perdana I, dr.
 Program studi : Ilmu Bedah
 NIM 011728076308
 Judul Penelitian :

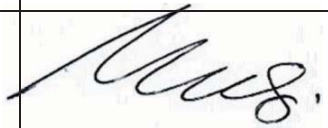
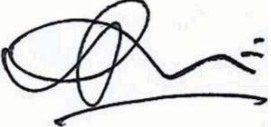
**CASE SERIES : PROFIL PASIEN PENYAKIT HIRSCHSPRUNG DEWASA
 DI RSUD DR SOETOMO SURABAYA**

Karya akhir ini telah diuji dan dinilai oleh panitia penguji pada :

PROGRAM KEDOKTERAN DOKTER SPESIALIS-1 PROGRAM
 STUDI ILMU BEDAH UNIVERSITAS AIRLANGGA

Pada tanggal 15 Desember 2022

TIM PANITIA PENGUJI

No	Nama	Tanda Tangan
1	Edwin Danardono, dr., Sp.B-KBD (Pembimbing)	
2	Dr. Maryono Dwi Wibowo, dr., Sp. B(K)KL (Penguji I)	
3	Dr. Asdi Wihandono, dr., Sp.B(K)Onk (Penguji II)	

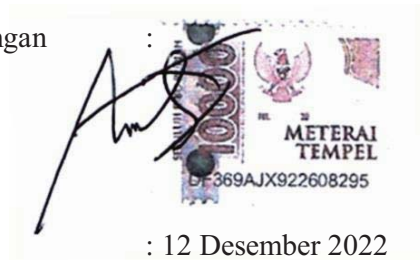
HALAMAN PERNYATAAN ORISINALITAS

Karya akhir ini yang berjudul “CASE SERIES : PROFIL PASIEN PENYAKIT HIRSCHSPRUNG DEWASA DI RSUD DR SOETOMO SURABAYA” adalah hasil karya saya sendiri dan semua sumber baik yang dikutip maupun dirujuk telah saya nyatakan dengan benar. Apabila dikemudian hari mengandung plagiasi, maka saya bersedia bertanggung jawab.

Nama : Arifin Perdana Istimansyah dr.

NIM 011728076308

Tanda Tangan :

A handwritten signature in black ink is written over a purple and white Indonesian meter stamp. The stamp features the Garuda Pancasila emblem and the text "METERAI TEMPEL" and "DF 369AJX922608295".

Tanggal : 12 Desember 2022

**HALAMAN PERNYATAAN PERSETUJUAN PUBLIKASI
KARYA AKHIR UNTUK KEPENTINGAN AKADEMIS**

Sebagai sivitas akademika Universitas Airlangga, saya yang bertanda tangan di bawah ini:

Nama : Arifin Perdana Istimansyah dr.

NIM 011728076308

Departemen : Ilmu Bedah

Fakultas : Kedokteran

Jenis Karya : Karya Akhir

Demi pengembangan ilmu pengetahuan, menyetujui untuk memberikan kepada Universitas Airlangga Hak Bebas Royalti Non eksklusif (Nonexclusive Royalty-Free Right) atas karya ilmiah saya yang berjudul:

“CASE SERIES : PROFIL PASIEN PENYAKIT HIRSCHSPRUNG DEWASA DI RSUD DR SOETOMO SURABAYA”

beserta perangkat yang ada (jika diperlukan). Dengan Hak Bebas Royalti Noneksklusif ini Universitas Airlangga berhak menyimpan, mengalih media/formatkan, mengelola dalam bentuk pangkalan data (database), merawat, dan mempublikasikan tugas akhir saya selama tetap mencantumkan nama saya sebagai penulis/pencipta dan sebagai pemilik Hak Cipta. Demikian pernyataan ini saya buat dengan sebenarnya.

Surabaya, 12 Desember 2022



Arifin Perdana Istimansyah dr.

UCAPAN TERIMA KASIH

Segala puji dan syukur kehadirat Allah SWT yang telah melimpahkan rahmat dan hidayahnya sehingga saya dapat menyelesaikan karya akhir dengan judul “Case Series : Profil Pasien Penyakit Hirschsprung Dewasa Di RSUD Dr Soetomo Surabaya” dengan baik.

Karya akhir ini dibuat sebagai salah satu syarat untuk menyelesaikan Program Studi Pendidikan Dokter Spesialis Ilmu Bedah di Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga/RSUD Dr. Soetomo Surabaya. Saya menyadari bahwa dalam penyusunan tesis ini masih jauh dari sempurna, karena itu dengan rasa rendah hati saya mengharapkan kritik dan saran agar tesis ini menjadi lebih baik.

Selama proses penyusunan laporan penelitian ini, banyak pihak yang ikut terlibat baik secara langsung maupun tidak langsung dalam terselesaikannya penelitian ini. Untuk itu, dengan segenap kerendahan hati ini perkenankanlah saya menyampaikan terimakasih yang sebesar-besarnya kepada semua pihak yang telah membantu, yaitu :

1. Rektor Universitas Airlangga Surabaya, atas kesempatan yang diberikan kepada saya untuk mengikuti program pendidikan spesialis dalam bidang studi Ilmu Bedah di Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga Surabaya.
2. Dekan Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga Surabaya, atas kesempatan yang diberikan kepada saya untuk mengikuti program pendidikan spesialis dalam bidang studi Ilmu Bedah di Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga Surabaya.

3. Direktur Rumah Sakit Umum Dr. Soetomo Surabaya, atas kesempatan yang diberikan kepada saya sehingga dapat bekerja sekaligus menimba ilmu di RSUD Dr. Soetomo Surabaya.
4. Dr. Sahudi, dr., SpB (K) KL, selaku Kepala Departemen Ilmu Bedah FK Unair/RSUD Dr. Soetomo Surabaya atas segala fasilitas, dukungan dan doa yang senantiasa diberikan kepada saya selama masa pendidikan saya dan atas segala bantuannya sehingga tesis ini dapat diselesaikan.
5. Edwin Danardono, dr, Sp.B(K)BD, selaku Ketua Program Studi Ilmu Bedah atas kesabaran beliau dalam memberikan arahan dan dorongan semangat untuk menyelesaikan penelitian saya serta menanamkan disiplin yang tinggi selama saya menempuh pendidikan dan selaku pembimbing, atas ketekunan, kesabaran, dan ketelitian dalam memberikan arahan dalam menyelesaikan tesis saya.
6. Iskandar Hadi SE dan Prof Dr. Sri Widyastuti SE., MM., MSi. selaku kedua orang tua saya, yang saya cintai dan saya banggakan, atas segala doa yang tidak pernah putus, dukungan dan kesabarannya dalam menemani saya dalam menempuh masa Pendidikan spesialis
7. Dr. Maria Nisaul Arif, selaku pendamping hidup saya yang saya cintai serta anak saya Akhtar Alkhalifi Arif dan Ahsan Attirmizi Arif atas segala kesabaran dan ketulusan dalam mendukung, menemani dan memberikan semangat pada saya hingga saya dapat menyelesaikan tesis ini.
8. PPDS Bedah Angkatan Januari 2018 selaku saudara seperjuangan saya dalam menempuh pendidikan program studi ilmu bedah ini, atas segala

dukungan dan dorongan yang tiada henti dalam suka dan duka sehingga saya dapat menyelesaikan tesis ini.

9. Seluruh staf pengajar, sekretariat, dan administrasi SMF/Departemen Ilmu Bedah FK UNAIR/RSUD Dr. Soetomo Surabaya yang telah memfasilitasi dan memberikan kemudahan pada tesis saya.
10. Seluruh teman sejawat PPDS I Ilmu Bedah Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga dan khususnya seluruh anggota keluarga PRABU Surabaya atas segala dukungan dan doanya.
11. Seluruh teman sejawat/ rekan residen, paramedik, dan karyawan di lingkungan Bagian Ilmu Bedah Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga RSUD Dr. Soetomo Surabaya yang telah banyak membantu dalam jalinan kerjasama yang baik.
12. Semua pihak yang membantu kelancaran penelitian ini serta ucapan terimakasih yang tak terhingga kepada seluruh pasien yang telah memberikan peranan besar dalam penelitian ini.

Akhir kata, saya menyadari bahwa laporan penelitian ini masih jauh dari kata sempurna, oleh karena itu dengan kerendahan hati saya mengharap kritik dan saran yang membangun agar penelitian ini dapat menjadi lebih baik di kemudian hari. Saya mengucapkan terima kasih yang sedalam-dalamnya bagi semua pihak yang terlibat dalam penyusunan laporan penelitian ini.

ABSTRACT

CASE SERIES: PROFILE OF ADULT HIRSCHSPRUNG'S DISEASE IN DIGESTIVE SURGERY DIVISION OF DR SOETOMO

ARIFIN PERDANA I¹ ; EDWIN DANARDONO²

1. General Surgery Department, Airlangga University Faculty of Medicine/RSUD Dr. Soetomo, Surabaya, Indonesia
2. Digestive Surgery Division, General Surgery Department, Airlangga University Faculty of Medicine /RSUD Dr. Soetomo, Surabaya, Indonesia

INTRODUCTION: Hirschsprung's disease in the adult is a rare and frequently misdiagnosed cause of long- standing refractory constipation. This study aims to determine the profile of patients with adult Hirschsprung's disease treated in General Hospital Dr Soetomo in 2018-2021

METHODS: Descriptive Case series study to evaluate the profile of Hirschsprung's disease patients who came to the Department of digestive Surgery Division, Dr. Soetomo General Hospital Surabaya in 2018-2021.

RESULTS: Subjects were grouped by gender, age, approach of surgery dan the Pathology Anatomy results. There are 3 cases. The ages were 35 years old, 25 years old, 25 years old. All of the patients are male. 1 patient were treated surgically with Ultra Low Anterior Resection and Colo-anal anastomoses in one stage procedure, 1 patients were treated surgically with Ultra Low Anterior Resection, Colo-anal anastomoses and protective ileostomy in one stage procedure and 1 patient treated surgically with Sigmoidectomy Hartmann's procedure, evacuation of fecal impaction and Intraoperative Frozen section biopsy (first stage), then Ultra Low Anterior Resection, Colo-anal anastomosis and protective ileostomy (second stage). All of Pathological Anatomy results were aganglion in distal segment of colonic resection.

CONCLUSION: There are 3 cases in General Hospital of Dr Soetomo 2018-2021. All of them are male. The approach of surgical procedure of the patients are Ultra Low Anterior Resection with coloanal anastomosis in one stage or two stage with pathological anatomy results corresponding to Hirschsprung's disease.

KEYWORDS: Adult Hirschsprung's disease, clinical profile

ABSTRAK

CASE SERIES : PROFIL PASIEN PENYAKIT HIRSCHSPRUNG DEWASA DI RSUD DR SOETOMO SURABAYA

ARIFIN PERDANA I¹ ; EDWIN DANARDONO²

¹Departemen Ilmu Bedah, Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga-RSUD Dr. Soetomo, Surabaya

²Divisi Bedah Digestif, Departemen Ilmu Bedah, Fakultas Kedokteran Universitas Airlangga-RSUD Dr. Soetomo, Surabaya

Latar Belakang : Penyakit Hirschsprung pada dewasa bersifat langka dan jarang didiagnosis karena konstipasi kronis refrakter. Studi ini bertujuan untuk menjelaskan profil pasien dengan Penyakit Hirschsprung pada dewasa yang dirawat di RSUD dr Soetomo Surabaya dari tahun 2018-2021.

Metode : Jenis penelitian ini bersifat kasus berseri yang menggunakan desain deskriptif untuk mengevaluasi mengenai kasus-kasus Hirschsprung's dewasa di Departemen Bedah Digestif di Rumah Sakit dr. Soetomo Surabaya periode tahun 2018-2021.

Hasil : Subjek dikelompokkan berdasarkan jenis kelamin, usia, pendekatan pembedahan dan hasil Patologi Anatomi. Ada 3 kasus. Usianya adalah 35 tahun, 25 tahun, 25 tahun. Semua pasien adalah laki-laki. 1 pasien dilakukan pembedahan dengan *Ultra Low Anterior Resection* dan anastomosis kolo-anal dalam satu tahap prosedur, 1 pasien ditangani secara pembedahan dengan *Ultra Low Anterior Resection*, anastomosis koloanal dan ileostomi protektif dalam satu tahap prosedur dan 1 pasien ditangani dengan cara pembedahan yaitu Sigmoidektomi prosedur Hartmann, evakuasi impaksi feses dan *Intraoperative Frozen section biopsy* (tahap pertama), kemudian *Ultra Low Anterior Resection*, anastomosis kolo-anal dan ileostomi protektif (tahap kedua). Semua hasil Patologi Anatomi adalah aganglion pada reseksi kolon segmen distal.

Kesimpulan : Terdapat 3 kasus Penyakit Hirschsprung dewasa yang ditangani Divisi Bedah Digestif Departemen Ilmu Bedah RSUD dr Soetomo Surabaya pada rentang 2018-2021. Semuanya laki-laki. Pendekatan prosedur bedah yang dilakukan terhadap pasien-pasien tersebut adalah *Ultra Low Anterior Resection* dengan anastomosis koloanal dalam satu tahap atau dua tahap dengan hasil patologi anatomi yang sesuai dengan penyakit Hirschsprung.

Kata Kunci: Penyakit Hirschsprung's dewasa, profil klinis

DAFTAR ISI

HALAMAN JUDUL	i
LEMBAR PRASYARAT GELAR.....	ii
LEMBAR PERSETUJUAN.....	iii
HALAMAN PENGESAHAN PANITIA PENGUJI.....	iv
HALAMAN PERNYATAAN ORISINALITAS	v
HALAMAN PERSETUJUAN PUBLIKASI	vi
UCAPAN TERIMA KASIH	vii
ABSTRACT	x
ABSTRAK	xi
DAFTAR ISI	xii
DAFTAR TABEL.....	xiv
DAFTAR GAMBAR	xv
BAB I PENDAHULUAN	1
BAB 2 TINJAUAN PUSTAKA	4
2.1. Definisi	4
2.2. Patofisiologi.....	5
2.3. Epidemiologi.....	10
2.4. Manifestasi Klinis	11
2.5. Diagnosis	13
2.5.1. Radiologis	13
2.5.2. Patologi anatomi.....	16
2.6. Tatalaksana	19
2.6.1. Non operatif	19
2.6.2. Operatif.....	20
BAB 3 KERANGKA KONSEP PENELITIAN	25
BAB 4 METODOLOGI PENELITIAN	26
4.1. Jenis dan Rancangan Penelitian	26
4.2. Populasi Penelitian	26
4.2.1 Batasan populasi.....	26
4.3 Sampel Penelitian.....	27
4.4 Sampel Penelitian.....	27

4.5 Definisi Operasional.....	27
4.6 Instrumen Penelitian.....	27
4.7 Alur Penelitian	28
4.7.1 Persiapan	28
4.7.2 Pelaksanaan.....	28
BAB 5 LAPORAN KASUS.....	29
BAB 6 DISKUSI.....	39
BAB 7 KESIMPULAN	44
DAFTAR PUSTAKA.....	45

DAFTAR TABEL

Tabel 1. Gen Penyakit Hirschsprung dan kontribusinya.....	6
Tabel 2. Rekomendasi untuk diagnosis penyakit Hirschsprung	18
Tabel 3. Rekomendasi untuk siapa yang harus mengoperasi	21
Tabel 4. Rekomendasi untuk perawatan pra operasi	22
Tabel 5. Rekomendasi untuk manajemen operatif	22
Tabel 6. Rekomendasi untuk manajemen pasca operasi.....	23
Tabel 7. Data Pasien Penyakit Hirschsprung Dewasa tahun 2018-2021 di Divisi Bedah Digestif	29

DAFTAR GAMBAR

Gambar 1 <i>Imunostaining</i> neuron enterik dalam nyali embrionik <i>wild type</i>	7
Gambar 2 Sel-sel puncak saraf enterik rans-mesenterik.....	7
Gambar 3 Gambar koronal dari kolon sigmoid yang buncit.....	14
Gambar 4 Gambar sagital dari kolon sigmoid yang buncit.....	14
Gambar 5 Barium enema memperlihatkan kolon sigmoid	15
Gambar 6 Computed Tomography dengan rekonstruksi tiga dimensi	15
Gambar 7 Algoritma manajemen pasien dengan Hirschsprung	20
Gambar 8 Algoritma untuk pemeriksaan dan manajemen gejala obstruktif.....	20
Gambar 9 Algoritme untuk pemeriksaan dan manajemen pull-through.....	21
Gambar 10. Kerangka konsep penelitian	25
Gambar 11. Foto Klinis Abdomen Pasien Kasus 3	33
Gambar 12. Foto BOF LLD Pasien Kasus 3	33
Gambar 13. Foto CT Scan Abdomen dengan kontras Pasien Kasus 2	34
Gambar 14. Foto <i>Durante</i> Operasi Pasien Kasus 2	34
Gambar 15. Foto BOF pasien kasus 4	35
Gambar 16. Foto CT Scan Abdomen dengan kontras pasien kasus 4	36
Gambar 17. Foto koloanal <i>anastomosis pullthrough</i>	38
Gambar 18. Foto spesimen rektum aganglionik yang direseksi.....	38